SYMPTOMATISCHE PSYCHOSE MIT SCHIZOPHRENEN ZÜGEN BEI KLINEFELTER-SYNDROM

Tassilo Albus

1968

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545804_0054

AUS DER NERVENKLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Komm. Direktor: Prof. Dr. M. KAESS

SYMPTOMATISCHE PSYCHOSE MIT SCHIZOPHRENEN ZÜGEN BEI KLINEFELTER-SYNDROM

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfasst und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Tassilo Albus

aus Dresden

München 1968

Druck: A. Schubert, 8 München 5, Corneliusstr. 21, Tel.: 22 17 77

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Referent: Prof. Dr. M. KAESS
Dekan: Prof. Dr. F. MARGUTH

Tag der mündlichen Prüfung: 20. 12. 1968

DISPOSITION

I. EINLEITUNG 5

1) Klinische Symptomatik 5

2) Chromosomensatz und chromosomales Geschlecht 6

II. EIGENE BEOBACHTUNGEN 8

1) Vorbemerkung 8

2) Familienanamnese 8

3) Eigene Anamnese 9

4) Die sexuelle Entwicklung 10

5) Körperlicher Befund 10

6) Neurologischer Befund 11

7) Internistischer Befund 11

8) Psychischer Befund 12

III. DISKUSSION 16

1) Genetische Probleme 16

2) Anlageveränderungen 18
   a) Debilität 18
   b) Missbildungen 19
   c) Mangelhafte Ausbildung der Gonaden mit begleitender glandulärer Insuffizienz 19
   d) Psychische Labilität 23
   e) Zusammenfassung 23

3) Psychopathologie 24

a) Die Charakterstruktur 24
b) Die exogene Psychose mit schizophrenen Zügen 25
c) Symptomatische Psychose als Folge einer leichten diffusen Hirnschädigung endokriner Genese 28
d) Die endogenen Züge 29
e) Zusammenfassung 30

IV. ZUSAMMENFASSUNG 31

V. ÜBERSICHT 32

VI. LITERATURVERZEICHNIS 33

UNIV. LEIDEN BIBL.

I. EINLEITUNG

1) KLINISCHE SYMPTOMATIK

Das Klinefelter-Syndrom -zum ersten Mal 1942 von KLINEFELTER, REIFENSTEIN und ALBRIGHT (34) an 9 Fällen aufgezeigt- ist ein Krankheitsbild, das in der Ausprägung seines klinischen und psychopathologischen Erscheinungsbildes in hohem Masse variabel ist. Als Kriterien dieses primären Hypogonadismus gelten die Testishypoplasie und Sklerohyalinose der Tubuli und die zunächst leicht bis stark vermehrten mit zunehmendem Alter jedoch weitgehend degenerierten LEYDIGschen Zwischenzellen einerseits und Azoospermie, ganz selten Oligospermie, andererseits. Ferner wird eine erhöhte Gonadotropinausscheidung und eine durch fortschreitende LEYDIG-Zell-Degeneration zunehmend erniedrigte 17-Ketosteroidausscheidung im Urin beobachtet, wobei die Östrogenwerte meist normal bleiben. Durch die LEYDIG-Zell-Hypoplasie tritt Androgenmangel auf. Als sehr wesentliche Androgenmangelerscheinung ist die im etwa 30.Lebensjahr einsetzende Osteoporose der Wirbelsäule zu nennen (NOWAKOWSKI, LENZ, PARADA (49)).
Ferner wird immer -manchmal allerdings nur andeutungsweise- ein eunuchoider Habitus beobachtet (PRADER (60)). Die inkonstant auftretende Gynäkomastie ist wohl eher dem intersexuellen Charakter des Syndroms zuzuschreiben (ILLCHMANN-CHRIST (30)), als dass ein hormoneller Ursprung anzunehmen wäre (HELLER, NELSON (28)). Daneben zeigt sich meist ein weiblicher Behaarungstyp mit spärlicher Pubes- und Axillarbehaarung, vor allem aber mit erheblich vermindertem Bartwuchs. Die Haut ist blass, zart und es treten eigenartige Leistenbildungen an Hand und Fingerbeeren auf (ROBINSON, MILLER, DILL, KAMBUROFF (65)). Generalisierte bzw. lokale Adipositas ist ein selteneres Symptom.

Das Krankheitsbild manifestiert sich während der Pubertätsreifung. Der Verlauf ist mehr oder weniger gleichmässig progredient bis zum 35. bis 40.Lebensjahr. Dann setzt ein starker Verfall ein. Der Lebenslauf und die Symptomatik sind somit durch zwei Wendepunkte charakterisiert. Einmal die Pubertät und zum anderen das Alter zwischen 35 und 40 (OVERZIER (51)).

Vor der Pubertät sind in der Regel nur eine allgemein verzögerte Entwicklung

mit geringer Intelligenz bis zur Debilität zu finden (BÖHNI (15), OVERZIER (51)). Im Körperbau zeigt sich ein leicht beschleunigtes Wachstum, die Skelettreifung ist verlangsamt. Die Körperform neigt eher zum Weiblichen (SIEBENMANN, PRADER (66)).

Ferner können SIEBENMANN und PRADER (66) 1958 an zwei Fällen präpubertal gewisse Tubulusanomalien feststellen, wie man sie später beim echten Klinefelter-Syndrom findet.

2) CHROMOSOMENSATZ UND CHROMOSOMALES GESCHLECHT

Die Zusammensetzung der Geschlechtschromosomen beim Klinefelter-Syndrom besteht in der Hauptsache aus der Konstellation XX und Y. Aber auch hierbei finden sich zahlreiche Varianten. Kombinationen wie XXXY, XXXXY, XXYY und die mannigfachen Mosaikfälle wie XY/XXY, XY/XXXY, XY/XXY/XXXY werden beschrieben (OVERZIER (51), NIELSEN (43), NOWAKOWSKI, LENZ, BERGMANN, REITALU (48), DECOURT (20), BERGMANN, REITALU, NOWAKOWSKI, LENZ (6), ROBINSON, MILLER, DILL, KAMBUROFF (65), NITSCHKE, ROHR (45)). So unterschiedlich die Geschlechtschromosomensätze auch sein mögen, die klinische und psychopathologische Symptomatik bleibt -abgesehen von ihrer bereits erwähnten Variabilität- bis auf wenige Ausnahmen die gleiche, sofern das chromosomale Geschlecht weiblich ist.

Schon NELSON (42) unterscheidet ein echtes, chromosomal weibliches von einem unechten chromosomal männlichen Klinefelter-Syndrom, wie es später auch WITSCHI et al. (73) und FERGUSON-SMITH et al. (22,23) nach ihren Untersuchungen tun. SIEBENMANN (68) vergleicht die Hodenbiopsien beider Formen des Klinefelter-Syndroms und findet beim unechten lediglich eine Reifungshemmung der Spermiogenese. Daraufhin spricht er vom echten Klinefelter-Syndrom als dem eigentlich typischen. Daneben gäbe es ein zweites chromosomal männliches Klinefelter-Syndrom mit anders gearteter Hodenatrophie.

Das weibliche, auch als positives bezeichnete Kerngeschlecht ist ein weiteres für die Diagnose des Klinefelter-Syndroms sehr wichtiges Kriterium, das schon für die Zeit vor der Pubertät gilt und demnach als wertvolles Mittel zur Frühdiagnose dieser Erkrankung dienen kann.

Die Bestimmung des chromosomalen Geschlechts beim Menschen aus der Chromatinverteilung der Zellkerne gelingt 1953 BARR et al. (3,4). Dieses sog. "sexchromatin" wird dann 1957 von REITALU (62) als heterochromatisches Segment des X-Chromosoms mit der Tendenz des Aneinanderlagerns nachgewiesen. So entstehen in der weiblichen Zelle stärker imponierende heterochromatische Komplexe als in der männlichen. Allerdings ist mit einem weiblichen chromosomalen Geschlecht nicht immer ein weiblicher Phänotypus verbunden wie das Klinefelter-Syndrom zeigt.

Im selben Jahr noch weisen ACHENBACH und ERNST (1) darauf hin, dass die XX-Konstellation wohl erst ihren geschlechtsbestimmenden Charakter gegenüber den Autosomen geltend machen und dass das so entstehende "genetische Geschlecht" sich noch gegen exogene Kräfte durchsetzen muss. Auch wird die Möglichkeit diskutiert, dass durch die Spaltung eines X-Chromosoms zwar ein chromosomal weibliches Geschlecht entstehen könne, aber dieses zweifellos schwache "Pseudopaar" wohl kaum in der Lage sein dürfte, einem weiblichen Phänotypus mit voll ausgeprägtem generativem Apparat, der ein Leben lang funktionstüchtig bleibt, zum Durchbruch zu verhelfen.

NOWAKOWSKI, LENZ und PARADA (49) gehen sogar noch weiter. Sie finden bei der Untersuchung von 34 Klinefelter-Patienten bei dreien eine deutliche Störung des Rot-Grün-Sehens, ein Befund, der in so hoher Relation mit einem genetisch weiblichen Geschlecht unvereinbar ist. Sie behaupten -aufbauend auf der Arbeit von REITALU (62)- dass es sich beim Klinefelter-Syndrom um eine Chromosomenmutation eines X-Chromosoms handelt, wobei das funktionslose heterochromotinhaltige Segment erhalten geblieben, das funktionelle euchromatinhaltige Segment hingegen zu Grunde gegangen ist. Durch das Vorhandensein nur e i n e s funktionstüchtigen X-Chromosoms sei die Ausbildung männlicher Gonaden zu erklären. Für das Klinefelter-Syndrom ist demnach allein die XX-Konstellation von Bedeutung, wobei sich ein X-Chromosom als Fragment präsentiert.

Diese Beobachtungen werden ergänzt durch einen Fall, den MULERT, SCHRÖTER und WOLF (41) beschreiben. Hierbei handelt es sich um ein mit grosser Wahrscheinlichkeit als Klinefelter-Syndrom zu bezeichnendes Krankheitsbild mit XX-Konstellation und fehlendem Y-Chromosom.

Obwohl dem Klinefelter-Syndrom eine intersexuelle Natur nicht abgesprochen werden kann (ILLCHMANN-CHRIST (30), NITSCHKE, ROHR (45)), so dürfte die nähere Klassifizierung in dieser Richtung nach der oben erwähnten Diskrepanz zwischen Chromatinbefund und gonadalem Geschlecht doch recht schwierig sein.

II. EIGENE BEOBACHTUNG

1) VORBEMERKUNG

Wir hatten Gelegenheit, einen Fall von Klinefelter-Syndrom mit ausgeprägter klinischer und psychopathologischer Symptomatik über einen Zeitraum von 6 Jahren zu beobachten. In diesem Zeitraum hielt sich der Patient bei achtmaligem Aufenthalt zusammengerechnet 16 Monate in der hiesigen Klinik auf. Dazu kommen noch 2 Monate Aufenthalt im Nervenkrankenhaus Haar b. München, wohin der Patient einmal aus technischen Gründen überwiesen wurde. Man kann also sagen, dass der Patient pro Jahr 3 Monate unter ärztlicher Beobachtung stand, ganz abgesehen von einem zweimonatigen Aufenthalt im Krankenhaus Bad Adelholzen, wo der Patient eine Pneumonie ausheilte und einem viermonatigen Aufenthalt in der I. Medizinischen Klinik der Universität München, wohin der Patient zur Behandlung eines Herzklappenfehlers eingewiesen wurde. In der Zeit zwischen den einzelnen Aufenthalten in der Klinik war der Patient regelmässig in ambulanter Behandlung an der hiesigen Klinik.

2) FAMILIENANAMNESE

Der bei seiner ersten Aufnahme in die hiesige Klinik 33-jährige Ferdinand S., geboren am 21. März 1926, stammt von angeblich unauffälligen Eltern. Beide Elternteile leben noch. Der damals 69-jährige Vater war Maurer und angeblich immer gesund. Ebenso die Mutter, die, damals 61-jährig, zunächst als Hausfrau, in späteren Jahren in einer Druckerei tätig war.

Der Grossvater väterlicherseits war Arbeiter und ist mit 57 Jahren tödlich verunglückt. Die Grossmutter väterlicherseits ist sehr früh gestorben. Die Ursache des frühen Ablebens kann von der Mutter des Patienten, von der die Angaben zur Familienanamnese stammen, nicht angegeben werden.

Der Vater hat 6 Geschwister, von denen 5 noch leben. Ein Bruder, der "verwachsen" gewesen sei, ist im Alter von 52 Jahren gestorben.

Der Grossvater mütterlicherseits war immer gesund und ist mit 84 Jahren an Al-

tersschwäche gestorben. Die Grossmutter mütterlicherseits ist im Alter von 65 Jahren gestorben. Sie litt an Diabetes mellitus.

Eine Schwester der Mutter, geboren 1906, wurde mit 46 und mit 51 Jahren in der hiesigen Klinik wegen endogener Psychose mit Elektroschock behandelt. Die übrigen Geschwister sind unauffällig.

Der Patient selbst hat eine um drei Jahre jüngere Schwester. Sie ist verheiratet, gesund und hat drei gesunde Kinder.

3) EIGENE ANAMNESE

Der Patient nahm nach normaler Geburt eine regelrechte kindliche Entwicklung. Er war zwar ein sehr schwächliches Kind, es traten aber keine Krämpfe oder Anfälle auf. Als Kinderkrankheiten kann sich die Mutter nur an die Masern erinnern (4.Lebensjahr).

Der Patient war als Kind schwierig. Er war aufbrausend, später sonderlinghaft und wurde immer mehr zum Einspänner. Er passte sich sehr schlecht der Gemeinschaft an, war verschlossen und hatte keine Freunde. Das sei bis heute so geblieben, äusserte die Mutter bei der Aufnahme. S. hat keine Frauenbekanntschaften, trinkt keinen Alkohol und rauchte auch bisher nicht. Eine Woche vor Aufnahme in die Klinik setzte jedoch ein starker Nikotinabusus mit 40 Zigaretten pro die ein. Mit 17 Jahren zog sich der Patient bei einer Jugendtollerei (Hochspringen auf der Strasse) eine schwere Schulterverletzung zu, die genagelt werden musste.

Mit 20 Jahren bekam er eine Phlegmone am linken Bein.

Seit dem 5.Lebensjahr leidet der Patient an einem Herzfehler. Er wurde deshalb auch in der Schule vom Turnunterricht befreit. Mit 28 Jahren trat eine erhebliche Verschlechterung der Herzbeschwerden ein mit gelegentlichem blutigem Sputum, mit Atemnot, Herzstechen und Beinödemen. Bei Anstrengung verstärkte sich die Atemnot und der Patient beobachtete blaue Lippen. Ferner gab S. unregelmässigen Herzschlag an.

Der Patient wuchs in einem soliden Arbeitermilieu auf. Mit 6 Jahren trat er in die Volksschule ein, die er nach 8 Jahren verliess. Er war ein mittelmässiger Schüler, musste aber nie eine Klasse wiederholen. Anschliessend machter er

eine Schlosserlehre, die er aber nicht beendete. Später war er Fabrikarbeiter. Wegen der Armverletzung aus der Jugend (s.o.) war er jedoch in seiner körperlichen Leistungsfähigkeit beschränkt. Er hatte seine Stellungen jeweils längere Zeit inne. Zuletzt arbeitete er in einem grossen Automobilwerk.

4) DIE SEXUELLE ENTWICKLUNG

S. begann im Alter von 13 Jahren gemeinsam mit anderen gleichaltrigen Jungen zu onanieren. Der Samenerguss manifestierte sich aber nur in wenigen Tröpfchen. Mit 18 Jahren hat der Patient einmal Verkehr gesucht. Dieser scheiterte aber an zu geringer Erektion. Seitdem hat S. die Frauen gemieden, es prägte sich sogar mit der Zeit ein Frauenhass aus.

Auch heute ist die Erektion gering, der Samenerguss besteht nur aus wenigen Tröpfchen. Trotzdem onaniert der Patient am Tag zwischen 10 und 15 Mal. Dabei entwickelt er die Vorstellung von entkleideten Frauen usw. Allerdings äussert S. keine perversen Gedanken.

5) KÖRPERLICHER BEFUND

S. ist ein 1,87 m grosser dysplastischer Mensch von eunuchoidem Hochwuchs, leichter Gynäkomastie und hypoplastischem Genitale. Der Behaarungstyp ist weiblich. Bei reichlichem Kopfhaar fehlt der Bartwuchs gänzlich. Die Axillarbehaarung ist spärlich. Die Pubes sind vom weiblichen Typ und über der Symphyse abgegrenzt.

Es findet sich eine seitengleiche apfelgrosse Struma. Am hinteren Teil des Schultergelenkes zeigt sich eine alte Operationsnarbe. Das Schultergelenk ist in der Bewegung sehr eingeschränkt.

Am rechten Unterschenkel finden sich Abszessnarben. Die Haut ist blass und feucht; die Muskulatur ist schlaff, das Abdomen weich.

Die Hodenbiopsie (I. Medizinische Klinik der Universität München) ergab hochgradig atrophische und zum Teil hyalinisierte Hodenkanälchen mit starker Zwischenzellhyperplasie. Die Chromosomenuntersuchung aus dem Blut (I. Medizinische Klinik der Universität München) ergab einen Karyotyp mit 47 Chromosomen XXY. Das Blutbild (I. Medizinische Klinik der Universität München) und der Mundschleimhautabstrich (I. Frauenklinik der Universität München) zeigten eindeutig chromosomal weiblichen Charakter.
Die Hormonanalyse (I. Medizinische Klinik der Universität München) ergab folgende Werte für: Gonadotropinausscheidung im Harn 16 I.E./24 Std. (normal 2-6 I.E./24 Std.), 17-Ketosteroidausscheidung im Harn: 9,8 mg/24 Std. (unterster Wert für einen erwachsenen Mann normalerweise 10 mg/24 Std.). Die Östrogenausscheidung wurde nicht gemessen.

6) NEUROLOGISCHER BEFUND

Beim Sprechen bleibt der linke Mundwinkel etwas zurück. Sonst sind die Hirnnerven ohne Befund. Ferner wurde ein (nicht sicher verwertbarer) angedeuteter OPPENHEIMscher Reflex rechts beobachtet. Das EEG ist bis auf eine geringe unregelmässige Alphatätigkeit normal. Sonst konnten keine weiteren Befunde erhoben werden.

7) INTERNISTISCHER BEFUND

Bei einer eingehenden Untersuchung der Thoraxorgane (I. Medizinische Klinik der Universität München) zeigte sich eine ausgeprägte Mitralstenose (Grad II-III) mit einer Steigerung des Lungenarteriolenwiderstandes auf das 4-fache. Das EKG ergab ferner eine intraauriculäre Leitungsstörung und einen Myocardschaden. Auf Grund dieser vorliegenden Befunde wurde eine Mitralcommissurotomie (Chirurgische Klinik der Universität München) durchgeführt. Die Klappe erwies sich als sehr klein, etwa 1,2 qcm. Die Klappenränder waren derb und deutlich verkalkt.

Entsprechend dem klinischen Befund zeigte sich ein deutlicher Rückstrom. Die Klappe wurde mit dem Dilatator auf etwa 3,5-4,0 qcm gesprengt.

8) PSYCHISCHER BEFUND

Nach Angaben einer Tante begannen die ersten auffallenden Veränderungen wenige Wochen vor der ersten Aufnahme in die hiesige Klinik mit Appetit- und Schlaflosigkeit. Zwei Monate vorher äusserte S. bereits hochtrabende Pläne. Er wolle nach Afrika zu Albert Schweitzer. Ferner las er in einer Art Verhältnisblödsinn Bücher, deren Niveau weit über seinen Möglichkeiten lag.

Eine Woche vor der ersten Aufnahme trat dann eine wesentliche Verschlechterung ein. S. schlief fast überhaupt nicht mehr, lief nachts im Zimmer hin und her und führte Selbstgespräche. Unter anderem äusserte er, er habe den Totenschein schon in der Tasche, er werde nicht mehr lange leben. Er habe den Kopf öfters merkwürdig gehalten, so als ob er Stimmen hören würde. S. äusserte obendrein Verfolgungsideen; er sah überall Kriminalbeamte und Spitzel, auch glaubte er sich von einem Arbeitskollegen um einen Lottogewinn betrogen, was ihm in letzter Zeit schwer zu schaffen machte.

Bei den jeweiligen Aufnahmen in die hiesige Klinik zeigte der Patient immer ein ähnliches Bild. Er wurde von der Arbeitsstätte, später von zu Hause -S. arbeitete nach dem zweiten Aufenthalt nicht mehr- in hochgradig erregtem Zustand eingeliefert. Die Haare hingen ihm wirr ins Gesicht, das einen zornigen Ausdruck zeigte. Mit flackerndem Blick schaute er um sich und sprach meist mit lauter und drohenderStimme. Die im ersten Augenblick befürchtete Agression blieb meistens aus. S. zeigte sich leicht beeinflussbar und gutmütig.

Während der zahlreichen Explorationen ergab sich das folgende Gesamtbild. S. ist scheu und misstrauisch. In den Phasen depressiver Nachschwankung nach neuroplegischer Behandlung äussert er Minderwertigkeitsideen, weint viel und ist meist zugeknöpft; die Exploration muss dann oft erfolglos abgebrochen werden. Er kommt jeweils mit steifem, plumpen Gang in das Untersuchungszimmer, spricht hastig und mit lauter Stimme, wobei er sein Sprechen mit lebhaften Ausdrucksbewegungen (Grimassieren und Zwangslachen) unterstreicht.

S. ist stets affektinkontinent. Vom teilnahmslosen über den affektiv normal an-

sprechbaren zum oberflächlichen bis nahezu läppischen Zustand [illegible] verhalten zu beobachten. S. zeigt ferner eine abnorme Stimmung labilster. Der Euphorie folgen in kürzester Zeit schmerzliches Verzagen und Weinen. Die Antriebsstörungen äussern sich in einem krankhaft gesteigerten Bewegungsdrang mit Bewegungsstereotypien (rhythmisches Hin- und Herbewegen des Kopfes) und auffahrenden Bewegungen der Arme. Auch während des pausenlosen Monologisierens auf der Station geht er ständig im Krankenzimmer auf und ab. Eine geradzu maniforme Logorrhoe ist bei jeder Exploration zu beobachten. Meist schon auf dem Weg zum Untersuchungszimmer beginnt der Rededrang:

> "... sind Sie Herr K., Herr A., Prof.M., Prof.K.? Werde ich seziert, exhumiert, einbalsamiert, vom Apotheker, der hat die Maschinen, das Zeug... Sie schreiben ... schreiben, kann ich nicht wissen warum? Hitler war ein Schizophrener genau wie ich, aber Einstein, die Welt, furchtbar ist der Krieg, der Frieden, die Geburtenkontrolle muss eingeführt werden ..."

Er lässt sich kaum unterbrechen. Jede Frage nutzt er zum Bejahen, um dann wieder loszulegen. Manchmal wird der Rededrang durch Lachkrisen unterbrochen. Meist ist die Ausdrucksweise poetisch-gekünstelt.

Im Gespräch ist S. nur etwa zehn Sekunden zu fixieren. Dann beginnt er wieder zu konfabulieren oder er unterhält sich mit einem nicht vorhandenen Personenkreis. Dieser habe die Gestalt von Kindern, die im Äusseren seinen Verwandten (Kusine, Nichte, Schwester, Vater) glichen. Öfters äussert er auch rein akustische Halluzinationen. Stimmen unterhielten sich mit ihm über das Mittelalter, die Seefahrt und die Indianer. Nicht selten sieht er auch Bilder, meist erotisch-lustigen Einschlags. S. zeigt des öfteren eine illusionäre und wahnhafte Verkennung der Umgebung. Um ihn herum sei alles "gestellt" und "gespielt" behauptet er in solchen Augenblicken. Ein anderes Mal sei er gerade in Russland. Wieder ein anderes Mal wähnt er sich in Mexiko, wo die Kinder in den Sand eingegraben würden und nur noch der Kopf oben herausschaue. Dies sei sehr lustig, da dann alle Kinder gleich gross seien.

Die formalen Denkstörungen sind erheblich. Neben Denkzerfahrenheit und Gedankenabrissen findet sich vor allem ein Gedankendrängen. Als Beispiel, was S. während einer Exploration (3.Aufenthalt) innerhalb von ca. 15 Minuten an Themen aufgegriffen hat, möge jene, nur inhaltlich betrachtete Aufzählung dienen:

> "China - gelbe Rasse - Mission, Neger, "die doch nur den Mond anbeten" - Papst - Philosophie - Geographie des vorderen Orients - Karl May, Inka, Azteken - "Der Teufel spielte Balalaika" (Filmtitel) - Kommunismus - "Geld macht nicht glücklich, aber es beruhigt" - Akkord-

arbeiten - "Moderne Zeiten" (Filmtitel) - ".. die Zeit bleibt stehen, nur die Menschen wandeln sich ..." - unsterblicher Wiener Walzer - "... man sagt, 1000 Kleinigkeiten führen zur Vollendung, es können doch auch 2000 sein" ... - einem geschenkten Gaul schaut man nicht ins Maul - "Der letzte Zug" (Filmtitel) - Wer den Pfennig nicht ehrt .... - ..."

Dazwischen meint er selbst, dass dies doch recht zusammenhanglos sei - "habe den Faden verloren - Gordischer Knoten".

Daneben zeigt S. Inkohärenz des Denkens und Ideenflucht.

Während aller Explorationen zeigen sich immer wieder bedeutende Ichstörungen mit Entmächtigungsgefühl und Hypnoseverfolgungswahn. Durch die wenigen Menschen, mit denen er Kontakt hat, fühlt er sich hypnotisiert. Hauptsächlich aber stünde er unter dem hypnotischen Einfluss seines Arbeitskollegen F. Dieser empfahl ihm seinerzeit angeblich ein Mischgetränk aus Weizenkeimen, Rohrzucker und Bierhefe, nach dessen Genuss die Krankheit angefangen habe. Als Folgen dieser Hypnose sieht S. die Schlaflosigkeit, flüchtige Gedanken, innere Stimmen aus dem Unterbewusstsein, den Gedankenentzug und das plötzliche Vergessen. All das "verdanke" er seinem Arbeitskameraden F., der auch dafür gesorgt habe, dass er (S.) in die Klinik gekommen sei, der ihn vernichten wolle und deshalb behaupte, er (S.) hätte Tb und müsse ein Attest vorweisen, er (S.) befände sich ferner im Besitz einer scharfen Pistole usw. Auch die Tatsache, dass er eines Tages aus seinem Bett aufsteht, seinem Zimmerkollegen grundlos eine Ohrfeige gibt und sich dann wieder hinlegt, als sei nichts geschehen, hält S. ebenfalls für eine unter der Hypnose von F. vollbrachte Tat.

Neben diesen stark ausgeprägten Ichstörungen treten die geäusserten Wahnideen etwas in den Hintergrund. Früher habe er gern Zeitung gelesen, jetzt meine er, dass jede Zeile, die er lese, für ihn geschrieben sei. Ferner lassen sich Beziehungsideen erkennen. Die Mädchen reden über ihn und zeigen auf ihn. Auch Vernichtungsgefühl ("Ich werde bald sterben"), Beeinträchtigungs- und Verfolgungsideen sind zu beobachten. S. äussert, er könne seinem Kollegen nicht beim Umzug helfen, da dieser dann sicherlich sagen würde, es sei ihm Geld weggekommen, was besonders belastend sei, da er ja z.Z. ohne Verdienst sei. Ein anderes Mal meint er, als ihn jemand nach dem Flugzeugunglück fragt, man wolle ihn aushorchen.

Kommt man auf seine sexuellen Probleme zu sprechen, so fängt S. an zu weinen. Er meint, dass er durch ständiges Onanieren impotent geworden sei und fürchtet, dass er deswegen missgestaltete Kinder bekäme, würde er heiraten.

Intellektuell erscheint S. leicht debil. Die Intelligenzprüfung (mehrfach wieder-

holt) fällt aber durch die Schwerfixierbarkeit des Patienten auf ein bestimmtes Thema negativer aus als dem wahren Leistungsgrad entspricht.

III. DISKUSSION

1) GENETISCHE PROBLEME

In der Einleitung wurde bereits erwähnt, dass das Klinefelter-Syndrom erst mit bzw. nach der Pubertät klinisch evident wird. Über eine Tatsache darf man jedoch nicht hinwegsehen. Die Anlage dieser Krankheit ist mit der "chromosomalen Aberration" (STEWART und FERGUSON-SMITH (70)) und damit zumindest von der Geburt an gegeben. Man könnte sogar noch weiter gehen und sagen, dass die Anlage schon vom Augenblick der Konzeption an determiniert sei. Diese Überlegung würde allerdings eine Erbbedingtheit voraussetzen, wie sie STEWART und FERGUSON-SMITH (70) nach ihren Untersuchungen annehmen. Sie machen nämlich ebenso wie DANNON und SACHS (19) für die Ausbildung des hypoplastischen Genitales eine Mutation der M-tragenden Autosomen verantwortlich, wodurch die XX-Konstellation derart negativ beeinflusst werde, dass eine regelrechte Ausbildung des genetischen Apparates nicht mehr gewährleistet werden könne.

Die Beobachtung dreier Familien mit Klinefelter-Syndrom, wobei sich eine unverhältnismässig grosse Zahl kinderloser Onkel väterlicherseits bei den chromatinpositiven Fällen und das Vorkommen eines chromatinpositigen und eines chromatinnegativen Falles unter Geschwistern herausstellte, lässt STEWART und FERGUSON-SMITH (70) ferner zu der Vermutung kommen, dass es sich hierbei um einen dominantgeschlechtsgebundenen entgegengesetzt mütterlichen und väterlichen Erbgang handele.

Das gehäuft familiäre Auftreten des Syndroms -von SOHVAL und SOFFER (69), NELSON (42), BUNGE und BRADBURY (17), GRUMBACH, BLANC und ENGLE (27) beschrieben- würde ebenfalls für eine allerdings geschlechtsgebunden rezessive Vererbung sprechen (ILLCHMANN-CHRIST (30)). Aber auch im Hinblick auf die Erblichkeit scheint, wie bei allen Problemen, die mit dem Klinefelter-Syndrom verbunden sind, keine bindende Aussage möglich. Da die Erkrankung nach PRADER et al. (58) mit einer Häufigkeit von 1 ‰ unter normalen Männern vorkommt -unter Debilen ist das Verhältnis 1 : 42- somit also keineswegs als selten zu bezeichnen ist, kann der Mangel an Beweiskraft nicht durch einen eventuellen Mangel an Beweismaterial erklärt werden.

Das Problem ist wohl eher in der ungeheuren Variabilität des Syndroms zu sehen, die ein Erkennen der Erkrankung sehr oft vom Zufall abhängig macht. Somit bleibt die Mehrzahl der Fälle unerkannt und kommt für eine statistische Auswertung des Krankheitsbildes nicht in Frage.

Es scheint mir daher im Zusammenhang mit dem Klinefelter-Syndrom eher möglich, qualitative Aussagen an Stelle von quantitativen zu machen. Dies gilt ganz besonders für die genetischen Probleme.

Zur Ausbildung eines Phänotypus entsprechend dem genotypischen Muster mit nach unseren klinischen Begriffen als normal zu bezeichnender Konstitution, die in ihrer Anlage so geartet ist, dass für das gesamte Leben ein regelrechter Ablauf sowohl des somatischen als auch des psychischen Geschehens gewährleistet werden kann, ist ein der Bedeutung der einzelnen Anlagen entsprechend akzentuiertes Gleichgewicht der genwirksamen Kräfte in den Chromosomen nötig. Jede wie auch immer geartete Störung dieses Gleichgewichts bedeutet eine Beeinflussung irgendwelcher Anlagen im Sinne einer pathologischen Veränderung der korrespondierenden somatischen Bereiche mit meist in fortschreitendem Alter zunehmend ausgeprägter Symptomatik. Es können einmal Individuen mit so erheblichen somatischen Schäden geboren werden, dass sie gar nicht lebensfähig oder die Lebenserwartungen zumindest minimal sind. Dann wiederum kann es Fälle mit mehr oder minder schwerwiegenden angeborenen Missbildungen geben. Als dritte Kategorie wären schliesslich die Fälle zu bezeichnen, bei denen sich, durch eine ausgeprägte Störung des Gleichgewichtes der genwirksamen Kräfte in den Chromosomen induziert, eine somatische Schädigung erst im Laufe des Lebens manifestiert, die dann mit steigendem Alter zu einer zunehmend charakteristischen Symptomatik führt.

In allen Fällen besteht natürlich gleichzeitig die Möglichkeit einer psychischen Beteiligung entweder indirekt als Folge der somatischen Veränderung oder direkt als vom Somatischen unabhängiger Weg. Auch eine primär psychische Schädigung mit sekundär somatischer Beteiligung ist nicht auszuschliessen, scheint aber in der Minderzahl der Fälle vorzukommen.

Das Klinefelter-Syndrom nun gehört in die oben erwähnte dritte Kategorie. Ob es sich bei dieser Erkrankung nun um eine autosomale Überwertigkeit gegenüber der XX-Konstellation (STEWART und FERGUSON-SMITH (70), ACHENBACH und ERNST (1)) oder um eine Chromosomenmutation eines X-Chromosoms (REITALU (62)) im Sinne des Verlustes des euchromatinhaltigen Segments (NOWAKOWSKI, LENZ, PARADA (49)) oder ob es sich um einen Chromosomenbruch im Sinne einer Spaltung eines X-Chromosoms handelt, möge dahingestellt bleiben. In jedem Fall scheint die Annahme durchaus berechtigt, dass die klinische sowie die psychopathologische Symptomatik beim Klinefelter-Syndrom sich auf dem Boden einer nicht unerheblichen Gleichgewichtsstörung der genwirksamen Kräfte in den Chromosomen und damit einer Anlageveränderung mehrerer somatischer Bereiche auswächst. Als Ursache dieser Störung wird man wohl eine Art "genopathischer Disposition" annehmen müssen; diese kann durchaus ererbt sein oder

aber sie tritt mit dem entsprechenden Individuum zum ersten Male in der betreffenden Familie auf. Dass die Grösse der Gleichgewichtsstörungen genwirksamer Kräfte in den Chromosomen individuellen Schwankungen unterliegen kann, zeigt die klinische und damit verbundene psychopathologische Variabilität des Syndroms. Dabei ist zu beachten, dass sich diese Variabilität auf die Intensität und nur in Ausnahmefällen auf den Charakter der Symptome erstreckt.

2) ANLAGEVERÄNDERUNGEN

Beim Klinefelter-Syndrom führen die genetisch bedingten Analgeveränderungen zu mangelhafter Ausbildung der Gonaden mit begleitender glandulärer Insuffizienz, zu Debilität und eventuell Missbildungen. Alle übrigen somatischen Symptome der Erkrankung sind mehr oder minder als von diesen Schäden abhängig zu werten. Daneben wäre eine ebenfalls anlagebedingte psychische Labilität zu diskutieren.

a) Debilität

Die Debilität ist nach Untersuchungen von PRADER et al. (58) ein mit dem Klinefelter-Syndrom nicht rein zufällig verbundenes Symptom, das bereits präpubertal auftritt. Nach den Untersuchungen der oben genannten Autoren machen Klinefelter-Patienten 2,4 % unter den Debilen aus, also einen nicht unerheblichen Teil. PASQUALINI, VIDAL und BUR (54) nehmen für die Debilität als auch für die Gonadendysgenesie eine gemeinsame genetische Ursache an. Obwohl der leichte Schwachsinn unabhängig von der glandulären Insuffizienz zu sein scheint (RASCH (61)), da diese sich ja erst nach der Pubertät manifestiert, jener aber bereits präpubertal durch verminderte Schulleistungen auffällig wird, ist wohl doch eine genetisch bedingte gemeinsame endokrine Störung als Ursache derDebilität und der Testishypoplasie anzunehmen (s.u.). Das würde wiederum darauf hindeuten, dass sich präpubertal doch wesentlich mehr im Somatischen abspielt als bisher stets angenommen wurde.

Im Hinblick auf die psychische Differenzierung scheint die Debilität auf die

Ausbildung seelischer Tiefe hemmend zu wirken, was den auch bei unserem Patienten beobachteten psychischen Infantilismus erklären könnte (PRADER et. al. (58), ZÜBLIN (74)).

b) Missbildungen

Unspezifische Missbildungen verschiedenster Art (KLINEFELTER et al. (34), HELLER und NELSON (28), BÖHNI (15)) sind im Zusammenhang mit dem Klinefelter-Syndrom beschrieben worden, so dass an eine Kausalität des Syndroms im Hinblick auf Fehlanlagen gedacht werden muss.

Es sind wohl genetisch bedingte Fehlanlagen vorwiegend mesodermaler Organe anzunehmen. Fakultativ können Missbildungen an Herz (Vitium cordis congenitum), Nieren (Hypoplasie, Insuffizienz), Harnleiter (Hypospadie, Urethrastriktur), Geschlechtsorganen (primär geschädigte Keimdrüsen (s.u.)), an Knochen und Muskelgewebe auftreten. Von all diesen Symptomen scheint das Vitium cordis congenitum am häufigsten, wie es BÖHNI (15) zweimal unter sechs Adolescenten nachweist und wie es auch bei unserem Patienten zu beobachten ist.

Es wird auch von v.GELDERN und HUSTINX (25) und von FORD, JONES, MILLER, MITTWOCH, PENROSE, RIDLER und SHAPIRE (24) Klinefelter-Syndrom kombiniert mit Mongolismus beschrieben; hierbei scheint es sich aber eher um ein zufälliges Zusammentreffen von Klinefelter-Syndrom mit Mongolismus zu handeln als um mit dem Klinefelter-Syndrom auftretende Missbildungen, die dem Bild des Mongolismus ähneln, zumal sich bei dem von FORD et al. (24) beschriebenen Fall chromosomal neben dem Klinefelter-Syndrom eindeutig Mongolismus (fünf acrocentrierte Chromosomen statt normal vier) nachweisen lässt.

c) Mangelhafte Ausbildung der Gonaden mit begleitender glandulärer Insuffizienz

Debilität und Missbildungen sind also Symptome, die präpubertal auftreten und die hinsichtlich ihrer Ausprägung im zeitlichen Ablauf kaum eine Steigerung oder Abschwächung erfahren. Dagegen prägt sich die Hodenatrophie und damit verbunden die glanduläre Insuffizienz erst mit bzw. nach der Pubertät klinisch

aus. Es ist jedoch sehr wahrscheinlich, dass schon frühinfantil und in der folgenden Periode bis zur Pubertät ohne äussere Anzeichen bereits der Weg für die mit der Pubertät einsetzende endokrine Störung gebahnt wird. Darauf weist die in der Einleitung bereits erwähnte Beobachtung von SIEBENMANN und PRADER (66) hin. Die genannten Autoren haben ja vor der Pubertät schon gewisse Tubulusanomalien feststellen können, wie man sie später beim echten Klinefelter-Syndrom findet. Auffällig ist besonders das Fehlen von Resten elastischer Fasern um viele Tubulusnarben. Da aber elastische Fasern an den Wänden der Hodenkanälchen erst mit der Pubertät auftreten, folgern SIEBENMANN und PRADER (66), dass ein Teil der Tubuli die Pubertätsreifung gar nicht erst mitmacht. Es scheint also das im Augenblick der Geburt vorhandene Tubulusmaterial, zwar ungleichmässig stark, jedoch nicht unerheblich geschädigt zu sein, so dass ein Ausdifferenzieren gar nicht oder nur sehr begrenzt möglich ist. Ein Teil der Tubuli macht also die Pubertätsreifung gar nicht erst mit, der grösste Teil allerdings verödet dann während der Pubertät. Wahrscheinlich wirkt der Reiz zur Ausdifferenzierung, der zum Zeitpunkt der Pubertätsreifung erfolgt, auf die primär geschädigten Tubulusanlagen viel eher zerstörend als aufbauend. Der Rest der Tubuli kommt zwar zur Ausdifferenzierung, degeneriert dann aber allmählich nach der Pubertät, da die Tubuli auf Grund der Anlageschädigung frühzeitig insuffizient werden.

Die Tubulussklerose endlich setzt wohl überhaupt erst mit der Pubertät ein.

Daneben läuft, ebenfalls mit der Pubertät beginnend, eine meist leichte LEYDIG-Zell-Hyperplasie einher. Im Alter zwischen 35 und 40 Jahren setzt dann die Degeneration im Sinne eines frühzeitigen männlichen Klimakteriums ein. Zur tubulären Insuffizienz ist dann die interstitielle getreten!

Entsprechend den pathologischen Veränderungen findet man auch anormale Hormonwerte. So folgt auf die Tubulusdegeneration eine vermehrte Gonadotropinausschüttung. Die Diskrepanz zwischen der Funktion der Tubuli seminiferi und dem gonadotropen Hormonspiegel im Blut lässt seinerzeit KLINEFELTER et al. (34) das Vorhandensein eines sog. "Hormon X" oder "Inhibin" vermuten, welches wie HOWARD, SNIFFEN, SIMMONS und ALBRIGHT (29) später annehmen, von den SERTOLI-Zellen und damit vom tubulären Apparat gebildet wird, und welches die Gonadotropinausschüttung hemmen könne. Leider bleibt diese Überlegung eine Hypothese, da das "Inhibin" bis heute weder in vivo noch in vitro identifiziert werden konnte. HELLER und NELSON (28) hingegen ordnen in ihrer Utilisationstheorie den Tubuli seminiferi eine im Rahmen ihrer Stoffwechsels gonadotropinverbrauchende und damit gonadotropininaktivierende Komponente zu. Diese gonadotropinhemmende Wirkung werde von den hyalinisierten Tubuli natürlich nicht mehr erreicht. Auf jeden Fall ist die Gonadotropin-Stimulierung

von den Tubuli seminiferi abhängig und nicht vom Östrogen, das neben Testosteron in den LEYDIG-Zellen gebildet wird und generell die Gonadotropinausschüttung senken kann. Denn es wird, während die Tubulusdegeneration bereits eingesetzt hat, noch genügend Östrogen gebildet, um gegebenenfalls auf die Gonadotropinausschüttung hemmend wirken zu können, da ja anfänglich LEYDIG-Zell-Hyperplasie vorliegt.

MARTUIS und GANONG (39) berichten von Untersuchungen, welche die "Inhibin"-Hypothese, allerdings modifiziert, wieder aufleben lassen. Hiernach wird die Produktion eines Gonadotropin-Inhibitors, gebildet aus dem während der letzten Stadien der Spermiogenese sich aufspaltenden Cytoplasma, diskutiert.

Auch für das Auftreten der Gynäkomastie gibt es unterschiedliche Erklärungen. KLINEFELTER et al. (34) machen den Wegfall des "X-Hormons" verantwortlich, welches nach ihrer Ansicht neben der FSH-Hemmung und der ICSH-Stimulierung die fördernde Wirkung der Androgene auf die Brustdrüsenentwicklung unterbinde. Somit wirke das Testosteron gynäkomastiefördernd und nur bei Fehlen beider Testishormone würde wie beim Kastraten die Gynäkomastie ausbleiben. Zur Untermauerung ihrer Hypothese führen sie als analoges Organ das Ovar mit seiner Doppelhormonproduktion (Follikel- und Corpusluteumhormon) an. LABHARDT (37) versucht die Gynäkomastie durch die Wirkung vermehrter Östrogenbildung der hyperplastischen LEYDIG-Zellen zu erklären. Dagegen lässt sich wiederum anführen, dass beim Klinefelter-Syndrom selten eine erhöhte Östrogenausscheidung beobachtet wird und zudem das histologische Bild der Gynäkomastie nicht demjenigen entspricht, welches durch Zufuhr von Östrogen induziert wird. ILLCHMANN-CHRIST (30) nimmt deshalb, wie in der Einleitung bereits erwähnt, eher eine direkte Auswirkung der interesexuellen Natur dieser Erkrankung im Hinblick auf die Ausprägung der Gynäkomastie an.

Die LEYDIG-Zell-Hyperplasie führt zu leicht erhöhter 17-Ketosteroidausscheidung; mit zunehmender LEYDIG-Zelldegeneration tritt jedoch Androgenmangel auf. Die mit der testikulären Insuffizienz auftretend erhöhte Gonadotropinausschüttung scheint den Testosteron produzierenden Apparat zu unnötig hoher Aktivität anzuregen und damit eine frühzeitige Erschöpfung des wahrscheinlich ebenfalls anlagegeschädigten interstitiellen Hodenmaterials herbeizuführen. Diesen als frühzeitiges männliches Klimakterium zu bezeichnenden LEYDIG-Zelluntergang können durchaus die vom weiblichen Klimakterium her bekannten, auch bei Männern beobachteten psychischen Auffälligkeiten begleiten (HELLER und NELSON (28)).

Es erhebt sich nun nur noch die Frage, welche Rolle der Hypophyse in diesem Zusammenhang zukommt. BERBLINGER (5) weist schon 1934 nach eingehenden Untersuchungen auf Hypophysenveränderungen bei Atrophien der Hoden hin. Er

stellt bei 57 % der untersuchten Fälle die Bildung grosser, hypertropher Formen acidophiler Zellen im Hypophysenvorderlappen und die Vermehrung derselben fest. BURT, RAINER, COHEN und SNIFFEN (18) referieren zwanzig Jahre später den Autopsiebefund eines vorher diagnostizierten Falles. Hierbei finden auch sie eine Vergrösserung des Hypophysenvorderlappens und histologisch eine Vermehrung der acidophilen Zellen.

Obwohl es sich nur um eine Hyperplasie der Acidophilen ohne eigentliche Tumorbildung handelt, bliebe zu untersuchen, ob sich nicht doch Wesensveränderungen, wie sie bei Akromegalie beobachtet werden, ergeben können.

In diesem Zusammenhang erhebt sich auch die noch nicht hinreichend geklärte Frage nach dem Ursprung des eunuchoiden Hochwuchses beim Klinefelter-Syndrom. Der hypophysäre Riesenwuchs -abnormes, doch proportioniertes Längenwachstum- resultiert aus einer vermehrten Produktion von somatotropem Hormon vor Schluss der Epiphysenfugen. Dagegen führt zum eunuchoiden Hochwuchs -dysproportioniertes Längenwachstum- ein durch Testosteronmangel verspätet herbeigeführter Schluss der Epiphysenfugen der langen Röhrenknochen bei rechtzeitiger Verknöcherung des übrigen Skeletts. Somit kann der eunuchoide Hochwuchs nicht mit einer verstärkten Produktion von somatotropem Hormon durch die Hyperplasie der acidophilen Hypophysenvorderlappenzellen erklärt werden. Andererseits tritt die verminderte Androgenproduktion erst mit Untergang der LEYDIG-Zellen und damit an der Wende vom 35. bis 40. Lebensjahr als potentiell pathogenetischer Faktor des zu diesem Zeitpunkt bereits manifesten eunuchoiden Hochwuchses auf.

Inwieweit eine von BERBLINGER (5) bei diesen Untersuchungen gleichzeitig gefundene numerische Verminderung der basophilen Zellen mit der bei primärer Hodenatrophie auftretenden erhöhten Gonadotropinausschüttung zu vereinen ist, bleibt fraglich, wo doch die basophilen Zellen als Bildungsstätte der Gonadotropine gelten.

Wir haben es also beim Klinefelter-Syndrom ab einem bestimmten Zeitpunkt, nämlich der Pubertät, mit einer erheblichen, bisher nicht in allen Einzelheiten geklärten Störung zu tun, die ihren Ursprung in einer Fehlanlage der Gonaden findet, was dazu führt, dass eine regelrechte morphologische Differenzierung nicht möglich ist und somit eine den Testis entsprechende funktionelle Leistung ausbleibt. Die Ursache für die Fehlanlage der Gonaden ist eindeutig genetischer Art.

Dabei ist das Vorhandensein eines frühinfantilen Endokrinums derselben genetischen Kausalität als Grundlage der präpubertalen Entwicklung der Keimdrüsen, der geistigen Potenz und der Personalität nicht auszuschliessen.

d) Psychische Labilität

Neben den bisher beschriebenen somatischen Schäden, der Hodenatrophie mit begleitender glandulärer Insuffizienz, der Debilität und den Missbildungen, wäre jetzt noch eine genetisch bedingte psychische Labilität zu diskutieren. Denn man muss bei einer jeglichen Störung des Gleichgewichtes der genwirksamen Kräfte in den Chromosomen grundsätzlich mit einer psychopathologischen Prädisposition im Sinne einer Psychasthenie rechnen. Nicht nur das Somatische, sondern auch die Seele ist beim Klinefelter-Syndrom "schwach", wobei aber zu beachten ist, dass Gleichgewichtsschwankungen im seelischen leichter auszulösen sind als beispielsweise im geistigen Bereich. Die von Beginn an geschwächte Seele geht nach anfänglich schnell wachsender Erregbarkeit als Zeichen der disponierten geringen Aufnahmebereitschaft rasch in den Zustand der Erschöpfung über, in welchem sie die Wahrnehmungen nicht richtig aufnehmen kann, danach falsch verarbeitet und zuletzt krankhaft beantwortet. Tritt dieser Vorgang immer häufiger auf, bis er dann zum Dauerzustand mit bestimmter, immer wiederkehrender Symptomatik wird, so haben wir, falls eine a priori geschädigte Seele vorliegt, das Bild der endogenen Psychose vor uns, wie es auch bei unserem Patienten mit Einschränkungen als Teil des psychopathologischen Bildes abgegrenzt werden kann.

Neben einer endogenen Psychose können durchaus Veränderungen, wie sie von einer somatischen Erkrankung ausgelöst werden, auftreten. Es treffen sich dann zwei in ihrem Ursprung völlig getrennte Wege, von denen der eine direkt, der andere indirekt genetischer Genese ist.

e) Zusammenfassung

Es wird klar, dass beim Klinefelter-Syndrom nicht die endokrine Störung im Mittelpunkt des pathologischen Geschehens steht, sondern die "genopathische Disposition" mit der von ihr bewirkten Störung der genwirksamen Kräfte in den Chromosomen. Alle somatischen Schäden sowie die psychischen Entgleisungen sind von der genetischen Situation als abhängig zu betrachten.

Damit wird sich auch für die Psychopathologie des Klinefelter-Syndroms eine andere Beurteilung ergeben als es bisher der Fall gewesen ist. Dies soll nun im folgenden gezeigt werden!

3) PSYCHOPATHOLOGIE

Will man eine vollständige Analyse des psychopathologischen Bildes, wie es das Klinefelter-Syndrom bietet, vornehmen, so müssen alle auslösenden Noxen entsprechend ihrer Intensität, der Breite ihres Wirkungsspektrums und nach ihren antagonistischen und synergistischen Reaktionen untereinander bewertet werden.

a) Die Charakterstruktur

Als Kernpunkt des Syndroms ist die genetische Situation zu betrachten. Davon abhängig sind eine somatische und psychische Labilität.
Die psychopathologische Prädisposition kann einmal der Ausprägung einer endogenen Psychose Vorschub leisten, zum anderen aber eine gewisse symptomatische Labilität beinhalten, so dass bei Auftreten einer schweren, längerdauernden endokrinen Stoffwechselstörung die Ausbildung einer exogenen Psychose begünstigt werden kann.

Die somatische Labilität ermöglicht eine wahrscheinlich schon frühinfantil auftretende endokrine Störung, welche auf die anlagegeschädigten Gonaden pathogenetisch einwirkt, so dass es zu einer neuen endokrinen Stoffwechselstörung kommt.

Nach RASCH (61) entwickelt sich auf diesem somatisch-endokrinen Hintergrund eine bei fast allen Klinefelter-Patienten gleichförmig ausgeprägt anzutreffende Charakterstruktur, die sich als infantil, vitalitätsarm, selbstvereinsamt und egozentrisch präsentiert zu einem System mit von der Ausgangsbasis unabhängigem, eigengesetzlichen Verlauf. Die Gefahr einer pervertierten Beantwortung belastender Umwelteinflüsse ist bei einer so wenig wertdifferenzierten Persönlichkeit natürlich maximal gross.

So erklären sich auch atypische Symptome und Perversionen, wie sie beispielsweise ROSKAMP (75) bei einem Fall mit sadomasochistischer Tendenz beschreibt, als umweltinduzierte Ausnahmen eines sonst einheitlichen psychopathologischen Bildes.

Intensitätsschwankungen in der Ausprägung der Symptomatik sind von der Art der Charakterstruktur allerdings unabhängig. Die Intensität ist dem Grad der genetischen Störung adäquat.

Somit ist die vom Endokrinum her bestimmte anormale Charakterstruktur ein

wesentlicher Bestandteil des psychopathologischen Bildes beim Klinefelter-Syndrom.

Eine genetische Beteiligung bei der Differenzierung der Personalität ist wohl nicht auszuschliessen. Wahrscheinlich wird auch hier eine gewisse Disposition im Sinne einer nach JUNG (32) zu bezeichnenden primären Animaschädigung vorliegen, so dass wesentliche Animaprojektionen bei der Bildung des "kollektiven Unbewussten", das durch die Gesamtheit der Archetypen repräsentiert wird, ausbleiben.

b) Die exogene Psychose mit schizophrenen Zügen

Das psychopathologische Bild, so wie es bei unserem Patienten zu beobachten ist und wie es in Teil II geschildert wurde, lässt sich folgendermassen aufgliedern:

I Unspezifische Symptome
- 1) Initiativelosigkeit
- 2) geringe Spontanität
- 3) Unlust
- 4) autistische Abkapselung
- 5) Egozentrik

II Spezifische Symptome
- 1) Veränderte Trieb- und Emotionalitätslage
- 2) Antriebs- und Bewegungsstörungen
  - a) krankhaft gesteigerter Bewegungsdrang
  - b) Logorrhoe
- 3) Stimmungsveränderungen
  - a) euphorische Phasen
  - b) depressive Phasen
- 4) Bewusstseinsstörungen
  - a) Schwerfixierbarkeit
  - b) Inkohärenz des Denkens
  - c) Illusionäre und wahnhafte Verkennung der Umgebung
- 5) Halluzinosen
  - a) akustisch
  - b) optisch
- 6) Amnestische Symptome
  - a) Erinnerungstrübe

b) Konfabulationen
c) Affektlabilität

7) Paranoide Symptome
   a) Misstrauen
   b) Scheuheit
   c) Beeinträchtigungs- und Verfolgungsideen

8) Schizophrene Züge
   a) Ichstörung mit Entmächtigungsgefühl und Hypnoseverfolgungswahn
   b) Primäre Wahnideen mit Beziehungsideen
   c) Wahninhalte: Vernichtungsgefahr

9) Maniforme Züge
   a) Ideenflucht
   b) Grössenideen

Die unspezifischen Symptome sind Zeichen einer anormalen Charakterstruktur, wie sie im vorigen Kapitel beschrieben wurde.

Unter den spezifischen Symptomen fallen die Antriebsstörungen und die Stimmungsveränderung auf. Sie präsentieren sich in der Form wie sie auch beim endokrinen Psychosyndrom nach M.BLEULER (10, 11, 12) aufzutreten pflegen. Daneben imponieren aber akustische wie optische Halluzinationen. Bewusstseinsstörungen und amnestische Symptome werden vor allem bei der Exacerbation der psychischen Erkrankung beobachtet. Konstanter treten gewisse paranoide Symptome auf, wie sie in der geschilderten Form in Verbindung mit symptomatischer Psychose beobachtet werden können. Schizophrene Züge treten durch zwei wesentliche Symptome (Ichstörung, primäre Wahnideen) in den Vordergrund. Daneben verblassen die maniformen Züge etwas. Grössenideen werden lediglich vor Ausbruch der Erkrankung gezeigt. Ideenflucht kann nur annähernd im Sinne ideenflüchtiger Gedankengänge beobachtet werden und die Euphorie ist wohl mehr als ein im Rahmen der Stimmungslabilität sporadisch auftretender Gefühlszustand zu werten als als Indiz für ein maniformes Erscheinungsbild.

Danach müsste man das geschilderte psychische Krankheitsbild als eine symptomatische Psychose mit schizophrenen Zügen bezeichnen.

In der Literatur wird bisher im Zusammenhang mit dem Klinefelter-Syndrom stets von einem endokrinen Psychosyndrom nach M.BLEULER gesprochen. Dies scheint mir nicht ganz gerechtfertigt. Schon STUMPFL (71) äusserte, dass sich das Syndrom bei Klinefelter von anderen endokrinen Syndromen deutlich unterscheiden lässt. Andere Autoren beschreiben Fälle von Klinefelter-Syndrom, bei welchen die ursprünglichen Verdachtsdiagnosen einer paranoid-halluzinatorischen Psychose (RASCH (61)), einer paranoiden Psychose (NIELSEN und FISCHER

44., DENGLER (20) und einer Dementia simplex (ARESIN (2)) gestellt werden. Auch bei unserem Patienten wird über lange Zeit die Diagnose einer paranoid-halluzinatorischen Schizophrenie aufrecht erhalten.

Es handelt sich also beim Klinefelter-Syndrom nicht nur um psychische Auffälligkeiten unspezifischer Art, sondern um ganz spezifische Veränderungen im Sinne einer Psychose, die, da sie als Grundlage eine umschriebene somatische Erkrankung aufweist, dem von BONHOEFFER (14) beschriebenen akuten exogenen Reaktionstypus entspricht.

Man muss dabei allerdings beachten, dass es sich bei der somatischen Störung um eine langjährige endokrine Stoffwechselerkrankung handelt, deren optimale Wirkung noch dazu in sehr wichtige Entwicklungsstadien des betreffenden Individuums fällt. So lassen sich eventuell auftretende Variationen im Hinblick auf das typische Bild einer exogenen Psychose erklären.

Beweisend für das Vorliegen einer symptomatischen Psychose ist ferner die Tatsache, dass mit Hormonbehandlung (alle 3 Wochen 100 mg Depot-Testoviron) eine zunehmende Normalisierung des psychischen Verhaltens zu beobachten ist. Durch diese Substitutionstherapie wird das organische Leiden, welches die die Psychose auslösende Noxe darstellt, zwar nicht beseitigt, aber in seiner pathogenen Wirkung wenigstens ausgeschaltet.

Natürlich ist auch die mit der bei unserem Patienten gefundenen Mitralstenose verbundene Störung im kleinen Kreislauf als zusätzlicher pathogenetischer Faktor im Hinblick auf das Auftreten einer exogen begründbaren Psychose zu werten. Diese Noxe wird aber in ihrer Intensität weit hinter der endokrinen einzuordnen sein, zumal nach chirurgischer Behandlung des Vitium cordis sich keine Veränderung des psychischen Verhaltens bei unserem Patienten zeigt. Diese tritt tatsächlich erst nach längerer hormoneller Substitutionstherapie ein.

Die Einreihung des Klinefelter-Syndroms unter das von M.BLEULER (10, 11, 12) als endokrines Psychosyndrom bezeichnete Krankheitsbild scheint mir auch der Schwere der psychischen Entartung nicht gerecht werdend, da sich die psychischen Schäden, welche das endokrine Psychosyndrom umfasst, nur auf die Störung elementarer Triebe, wie Hunger, Durst, Schlaf, Wärme-Kälte-Empfindlichkeit, körpernahe Sexualität, Bewegungs- oder Wandertrieb, ferner auf die gesamte Antriebshaftigkeit und die Gestimmtheit sowohl langandauernd wie episodisch (M.BLEULER (12)) erstreckt.

Es zeigen sich vor allem beim endokrinen Psychosyndrom keine Defekte geistiger Funktionen, wohl aber beim Klinefelter-Syndrom. Daneben haben die obigen Ausführungen ergeben, dass die Psychopathologie beim Klinefelter-Syndrom

eine ganze Reihe weiterer Symptome aufweist, so dass die Aufnahme des Syndroms unter den Begriff der symptomatischen Psychose hinsichtlich der psychopathologischen Aspekte durchaus gerechtfertigt erscheint.

c) Symptomatische Psychose als Folge einer leichten diffusen Hirnschädigung endokriner Genese

In diesem Zusammenhang wäre es interessant, die mit dem Klinefelter-Syndrom verbundene Debilität mit zu diskutieren.

Man weiss ja heute, dass die Hormone über das Hirn auf die Psyche wirken. Es werden lokalisierte Systeme im Zentralnervensystem zunächst funktionell, später strukturell verändert. Ist eine endokrine Erkrankung sehr schwer oder langandauernd, so wird schliesslich das Hirn diffus betroffen. Setzt eine solche diffuse Hirnschädigung schon fetal oder frühinfantil ein, so entsteht das Bild des Schwachsinns (M.BLEULER (11)). Der Grad des Schwachsinns hängt von der Grösse der diffusen Hirnschädigung ab.

Die Debilität beim Klinefelter-Syndrom könnte also einen ähnlichen Entstehungsmodus haben. Diese Überlegung würde auch die Annahme stützten, dass schon sehr früh, weit vor Beginn der Pubertätsreifung, eine endokrine Störung vorliegt. Diese würde dann eine diffuse Hirnschädigung hervorrufen, die wiederum nur so schwer ist, dass lediglich das Bild des leichten Schwachsinns entsteht. Mit der Pubertät setzt die endokrine Erkrankung dann mit Macht ein, bleibt in ihrer Intensität jedoch stets unter der Norm, die ein amnestisches Psychosyndrom als Folge einer starken diffusen Hirnschädigung ausprägen könnte.

Die einzig lokal fassbare cerebrale Schädigung ist die bereits erwähnte Hyperplasie des Hypophysenvorderlappens, die aber keineswegs allein die Hirnschädigung ausmachen dürfte, so dass ein hirnlokales Psychosyndrom und damit eine dem endokrinen Psychosyndrom analoge psychische Symptomatik auszuschliessen ist. Damit wäre das Klinefelter-Syndrom als mittelschwere chronische endokrine Stoffwechselstörung zu bezeichnen, welche einerseits rein quantitativ die Noxe zur Ausbildung einer schweren diffusen Hirnschädigung mit einem amnestischen Psychosyndrom als Folge nicht zu setzen vermag, welche aber andererseits nicht nur eine rein endokrine Störung im engeren Sinne, sondern eine endokrine Stoffwechselstörung darstellt, durch welche sich über eine im Hinblick auf Zeit der Entstehung und Grösse der Ausbreitung noch näher zu untersuchende cerebrale Störung eine symptomatische Psychose ausbildet.

d) Die endogenen Züge

Jetzt erhebt sich nur noch die Frage, wie man sich die schizophrenen Züge im psychopathologischen Bild des Klinefelter-Syndroms zu erklären hat.

Einmal kann die hier vorliegende symptomatische Psychose unter dem Bild einer endogenen Psychose -in diesem Fall einer paranoid-halluzinatorischen Schizophrenie- auftreten. Derartige Variationen in der psychopathologischen Symptomatik exogener Psychosen werden vereinzelt beobachtet.

Zum anderen kann aber unabhängig von der exogenen auch eine endogene Psychose zusätzlich vorliegen.

Eine genetisch bedingte psychopathologische Prädisposition muss nicht zwangsläufig zur Ausbildung einer endogenen Erkrankung führen. Vielmehr scheint auch hierfür einer auslösenden Noxe wesentliche Bedeutung zuzukommen. Diese auslösende Noxe könnte entweder somatischer (z.B. endokrine Störung) oder psychischer (symptomatische Psychose) oder aber somatischer und psychischer Natur zu gleichen Teilen sein.

Möglicherweise kommt es auf diese Art in einigen Fällen -je nach Grösse der psychopathologischen Prädisposition und Stärke der auslösenden Noxe- nur zum Bild endogen psychotischer Zustände, die mit Behandlung der somatischen bzw. psychischen Störung in einer Weise zu beeinflussen sind, wie es bei einer voll ausgeprägten Psychose endogenen Charakters nicht zu erreichen ist.

Mit dieser Erklärung wäre auch ein rein zufälliges Zusammentreffen von Klinefelter-Syndrom und endogener Psychose ausgeschlossen. Gegen ein solches zufälliges Zusammentreffen sprechen übrigens auch die Untersuchungen von RASCH (61), NIELSEN und FISCHER (44), DENGLER (21) und ARESIN (2), die ebenfalls endogene Züge im Zusammenhang mit Klinefelter-Syndrom finden.

Es wird gleichzeitig klar, dass die endogenen Züge nur als fakultative Komponente des psychopathologischen Bildes beim Klinefelter-Syndrom zu betrachten sind.

Inwieweit nun noch eine Beziehung zwischen endogener Psychose und auslösender Noxe im Hinblick auf den Charakter der sich bildenden endogenen Züge besteht, wäre näherer Untersuchung wert. Nach KRETSCHMER (37) findet man ja unter endogen erkrankten Dysplastikern fast ausschliesslich Schizophrene, sowie es für unseren Fall ebenso zutrifft.

Mit all diesen Überlegungen wäre gleichzeitig der Theorie eines endokrinen Auslösungsmechanismus endogener Psychosen neue Nahrung gegeben.

e) Zusammenfassung

Abschliessend lässt sich sagen, dass das psychopathologische Bild beim Klinefelter-Syndrom durch eine -Intensitäts- und Variabilitätsschwankungen unterworfene- symptomatische Psychose imponiert. Als Ursache unspezifischer Symptome ist eine anormale Charakterstruktur anzunehmen. Fakultativ können endogene Züge meist schizophrener Art auftreten. Als seltene Ausnahmeerscheinungen finden sich atypische Symptome und Perversionen.

IV. ZUSAMMENFASSUNG

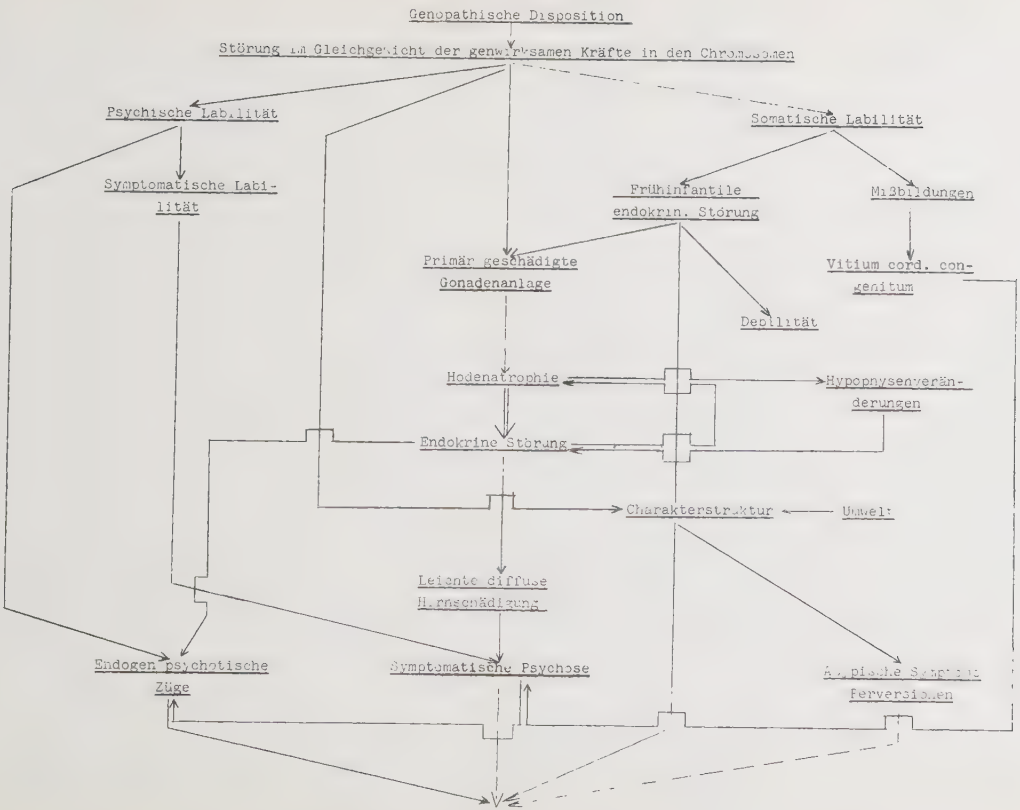
Ein Fall vom Klinefelter-Syndrom wurde referiert. Nach einer allgemeinen Charakteristik des Syndroms wurde das vorliegende Krankheitsbild eingehend beschrieben. Besonderes Augenmerk wurde auf die genetischen Probleme gelegt, die als Drehpunkt des Syndroms herausgestellt wurden.

Als Folgen der genetischen Situation wurden eine psychische Labilität im Sinne einer psychopathologischen Prädisposition, eine primär geschädigte Gonadenanlage und eine somatische Labilität, die in ihrem Gefolge eine schon frühinfantil beginnende mittelschwere chronische endokrine Stoffwechselstörung nach sich zieht, diskutiert.

Das psychopathologische Bild wurde entgegen der bisherigen Auffassung nicht als endokrines Psychosyndrom nach M.Bleuler klassifiziert. Vielmehr wurde die Annahme einer symptomatischen Psychose mit endogener Beteiligung in den Vordergrund der Betrachtung gestellt. Die Möglichkeit eines endokrinen Auslösungsmechanismus endogener Psychosen wurde angedeutet.

Als zusätzliche Komponente des psychopathologischen Bildes wurde eine vom Endokrinum induzierte anormale Charakterstruktur mit der Möglichkeit atypischer und pervertierter Entäusserung gefunden.

V. Ü B E R S I C H T



PSYCHOPATHOLOGISCHES BILD

VI. LITERATURVERZEICHNIS

1) ACHENBACH, W., W.ERNST:
Beitrag zur Problematik des Klinefelter-Syndroms.
Klin.Wschr.35, 380 (1957)

2) ARESIN, L.: Psychische Veränderungen beim Klinefelter-Syndrom.
Psychiat.Neurol.med.Psychol.12, 315 (1960)

3) BARR, M.L., K.L.MOORE, M.A.GRAHAM:
The dedection of chromosomal sex in hermaphrodits from a skin biopsy.
Syrg.Gynec.and Obst.96, 641 (1953)

4) BARR, M.L., G.E.HOBBS:
Chromosomal sex in transvestites.
Lancet, Vol.I, 1109, 1954

5) BERBLINGER, W.:
Hypophysenveränderungen bei schweren Atrophien und Fibrosen der Hoden.
Endokrinologie Leipzig 14, 73 (1934)

6) BERGMANN, S., J.REITALU, H.NOWAKOWSKI, W.LENZ:
The chromosomes in two patients with Klinefelter's syndrome.
Am.hum.Genet.24, 81 (1960)

7) BINSWANGER, L.:
Schizophrenie,
G.Neske, Pfullingen 1957

8) BJORNSON, J.: Behavior in phenylketonuria. Case with shizophrenia.
Arch.gen.Psychiat.10, 65 (1964)

9) BLEULER, E.: Lehrbuch der Psychiatrie.
10.Auflage, Springer Berlin 1966

10) BLEULER, M.: Endokrinologische Psychiatrie.
Thieme Stuttgart 1954

11) BLEULER, M.: Das endokrine Psychosyndrom.
Im Symposium, fünftes, der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie, Freiburg (Breisgau), den 7. bis 9.März 1957

12) BLEULER, M.: Psychiatrie und Endokrinologie.
Acta psychiat.scand.41, 411 (1965)

13) BLEULER, M., H.R.WIEDENMANN:
Chromosomengeschlecht und Psychosexualität.
Arch.psych.Nervenkr.195, 14 (1956/57)

14) BONHOEFFER, K.:
Die exogenen Reaktionstypen.
Arch.Psychiat.58, 58 (1917)

15) BÖHNI, P.: Das echte Klinefelter-Syndrom im Pubertätsalter und seine Beziehung zu Debilität und Missbildungen.
Inaugural-Dissertation. Juris-Verlag Zürich, 1958

16) BRADBURY, J.T., R.G.BUNGE, R.A.BOCABELLA:
Chromatin test in Klinefelter's syndrome.
J.clin.endocrin.16, 689 (1956)

17) BUNGE, R.G., J.T.BRADBURY:
Newer concepts of the Klinefelter syndrome.
J.Urol.76, 758 (1956)

18) BURT, A.S., L.RAINER, B.R.COHEN, C.R.SNIFFEN:
Klinefelter's syndrome: a report of an autopsy, with particular reference to the histology and histochemistry on the endocrine glands.
J.clin.endocrin.14, 719 (1954)

19) DANNON, M., L.SACHS:
Sex chromosomes and human sexual development.
Lancet, Vol.II, 20, 1957

20) DECOURT, J.: L'orchidodystrophie polygonosomique (syndrome de Klinefelter dit "vrais"). A propos de 21 observations.
Sem.Hôp.Paris 38, 1249 (1962)

21) DENGLER, K.: Beitrag zur Psychoendokrinologie des Klinefelter-Syndroms.
Arch.Psychiat.Nervenkr.200, 626 (1960)

22) FERGUSON-SMITH, M.A.:
Chromatin-positive Klinefelter's syndrome (primary Microorchidism).
Lancet, Vol.I, 928, (1958)

23) FERGUSON-SMITH, M.A., B.LENNOX, W.S.MACK, J.S.S.STEWART:
Klinefelter's syndrome: Frequency and testicular morphology in relation to nuclear sex.
Lancet, Vol.II, 167, 1957

24) FORD, C.E., K.W.JONES, O.J.MILLER, U.MITTWOCH, L.S.PENROSE, M.RIDLER, A.SHAPIRO:
The chromosomes in a patient showing both mongolism and the Klinefelter-syndrome.
Lancet, Vol.I, 709, 1959

25) GELDERN, H.H., v., Th.W.J.HUSTINX:
Klinefelter's syndrome combined with mongolism.
Med.T.Geneesk. 105, 1925 (1961)

26) GIESE, H., V.E.v.GEBSATTEL:
Psychopathologie der Sexualität.
Enke Stuttgart 1962

27) GRUMBACH, M.M., W.A.BLANC, E.T.ENGLE:
Sex chromatin pattern in seminiferous tubule dysgenesis and other testicular disorders: relationship to true hermaphroditism and to Klinefelter's syndrome.
J.clin.endocrin. 17, 703 (1957)

28) HELLER, C.G., W.O.NELSON:
Hyalinisation of the seminiferous tubules. Associated with normal or failing Leydig-cellfunction. Discussion of relationship to eunuchoidism, gynecomastia,elevated gonadotropins, depressed 17-ketosteroids and estrogens.
J.clin.endocrin. 5, 13 (1945)

29) HOWARD, R.P., C.R.SNIFFEN, A.F.SIMMONS, F.ALBRIGHT:
Testicular deficiency, a clinical and pathological study.
J.clin.endocrin. 10, 121 (1950)

30) ILLCHMANN-CHRIST, A.:
Eine Studie zum Klinefelter-Syndrom unter besonderer Berücksichtigung seiner Psychopathologie.
Beitrag zur Sexualforschung 18, 21, Stuttgart 1959

31) JORES, A.: Psyche und Sexualhormone.
Im Symposium, erstes, der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie, Hamburg, den 28.Februar und 1.März 1953

32) JUNG, C.G.: Von den Wurzeln des Bewusstseins.
Rascher u. Cie. Zürich 1954

33) KLEIST, K.: Influenzapsychosen.
Berlin 1920

34) KLINEFELTER, H.F., E.C.REIFENSTEIN, F.ALBRIGHT:
Syndrome charakterized by gynecomastia, aspermatogenesis without A-Leydigism and increased excretion of follicle-stimmulating hormone.
J.clin.endocrin.2, 615 (1942)

35) KRAEPELIN, E.:
Allgemeine Psychiatrie.
8.Auflage, J.A.Barth Leipzig 1909

36) KRETSCHMER, E.:
Körperbau und Charakter.
23./24.Auflage, Springer Berlin/Heidelberg/New York 1961

37) LABHARDT, A.:
Klinik der inneren Sekretion.
Springer Heidelberg 1957

38) MANTHEY, H.G.:
Psychische Faktoren bei der männlichen Keimdrüseninsuffizienz.
Im Sympsoium, fünftes, der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie, Freiburg (Breisgau), den 7. bis 9.März 1957

39) MARTUIS, L., W.F.GANONG:
Neuroendocrinology.
Academic Press New York/London 1966

40) MULDAL, S.: The "Double male": A new Chromosome constitution in Klinefelter's syndrome.
Lancet, Vol.II, 492, 1960

41) MULERT, L.v., R.SCHRÖTER, U.WOLF:
Weiblicher Chromosomensatz bei einem Mann ohne Hodentubuli.
Dtsch.med.Wschr.91, 2159 (1966)

42) NELSEN, W.O.:
Sex differences in human nuclei with particular reference to the Klinefelter syndrome, gonadal agenesis and other types of hermaphroditism.
Acta endocrin.23, 227 (1956)

43) NIELSEN, J.: Klinefelter's syndrome in a neurological ward.
Acta neurol.scand.41, 197 (1965)

44) NIELSEN, J., M.FISCHER:
Sex-chromatin and sex-chromosome abnormalities in male hypogonadal mental patients.
Brit.J.Psychiat.111, 641 (1965)

45) NITSCHKE, U., B.ROHR:
Das Klinefelter-Syndrom und seine Beziehung zur Intersexualität.
Münch.Med.Wschr.102, 2087 (1960)

46) NOWAKOWSKI, H.:
Die Wirkung der Sexualhormone auf das Skelett und den Skelettstoffwechsel.
Im Symposium, zweites, der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie, Goslar, den 5. und 6.März 1954

47) NOWAKOWSKI, H., H.SCHMIDT:
Das Altern der männlichen Keimdrüsen.
Im Symposium, fünftes, der Deutschen Gesellschaft für Endokrinologie, Freigurg(Breisgau), den 7. bis 9.März 1957

48) NOWAKOWSKI, H., W.LENZ, S.BERGMANN, J.REITALU:
Chromosomenbefunde beim echten Klinefelter-Syndrom.
Acta endocrin.34, 483 (1960)

49) NOWAKOWSKI, H., W.LENZ, J.PARADA:
Diskrepanz zwischen Chromatinbefund und genetischem Geschlecht beim Klinefelter-Syndrom.
Acta endocrin.30, 296 (1959)

50) OVERZIER, C.:Die Stellung des Klinefelter-Syndroms in der "Theorie der Initial- und Dauerinduktionswirkungen der Gonaden".
Bemerkung zu der Arbeit von H.Schönenberg und A.Doveling (Ärztl.Wschr.1957, 697)
Ärztl.Wschr.1958, 162

51) OVERZIER, C.: Das sogenannte echte Klinefelter-Syndrom.
Internist 4, 1 (1963)

52) OVERZIER, C.: Differentialdiagnose des Hypogonadismus beim Mann.
Med.Klinik 51, 379 (1956)

53) OBERZIER, C.: Zur Deutung des Erscheinungsbildes bei Störungen der Gonadenanlage.
Schweiz.med.Wschr.87, 285 (1957)

54) PASQUALINI, R.O., G.VIDAL, G.E.BUR:
Psychopathology of Klinefelter's syndrome.
Lancet, Vol.II, 164, 1957

55) PLUNKETT, E.R., M.L.BARR:
Cytological tests of sex in congenital testicular hypoplasia.
J.clin.endocrin.16, 826 (1956)

56) PLUNKETT, E.R., M.L.BARR:
The occurence of sexchromatin in congenital testicular hypoplasia.
J.clin.endocrin.16, 969 (1956)

57) POLANI, P.E.: The chromosomes in ovarian dysgenesis, Klinefelter's syndrome, and translocation mongolism.
Res.Publ.Ass.nerv.med.Dis.39, 78 (1962)

58) PRADER, A., J.SCHNEIDER, W.ZÜBLIN, L.M.FRANCES, K.RUEDI:
Die Häufigkeit des echten Klinefelter-Syndroms und seine Beziehung zum Schwachsinn.
Schweiz.med.Wschr.88, 617 (1958)

59) PRADER, A.: Gonadendysgenesie und testiculäre Feminisierung.
Schweiz.med.Wschr.87, 278 (1957)

60) PRADER, A.: Wachstum und Entwicklung.
In Labhardt, A., Klinik der inneren Sekretion, Springer Heidelberg 1957

61) RASCH, W.: Klinefelter-Syndrom als Grundlage einer Psychopathologischen Persönlichkeitsentwicklung.
Dtsch.med.Wschr.90, 208 (1965)

62) REITALU, J.: Observation on so-called sex chromatin in man.
Acta genet.med.gemellol.6, 393 (1957)

63) RIIS, P., S.G.JOHNSEN, J.MOSBECH:
Nuclear sex in different types of severe male hypogonadism.
Lancet, Vol.II, 162, 1957

64) RIIS, P., S.G.JOHNSEN, J.MOSBECH:
Nuclear sex in Klinefelter's syndrome.
Lancet, Vol.I, 962, 1956

65) ROBINSON, G.C., J.R.MILLER, F.J.DILL, T.D.KAMBUROFF:
Klinefelter's syndrome with the sex chromosome complex. With particular reference to prepubertal diagnosis.
J.Pediat.65, 226 (1964)

66) SIEBENMANN, R., A.PRADER:
Das echte Klinefelter-Syndrom vor der Pubertät.
Schweiz.med.Wschr.88, 607 (1958)

67) SIEBENMANN, R.:
Die Gonadendysgenesien: Klinefelter-Syndrom, Turner-Syndrom und echter Hermaphroditismus.
Virchows Arch.path.Anat.331, 417 (1958)

68) SIEBENMANN, R.:
Hodenmorphologie und chromosomales Geschlecht beim Klinefelter-Syndrom.
Schweiz.med.Wschr.87, 302 (1957)

69) SOHVAL, A.R., L.J.SOFFER:
Congenital familiar testicular deficiency.
Amer.J.Med.14, 328, (1953)

70) STEWART, J.S.S., M.A.FERGUSON-SMITH, B.LENNOX, W.S.MACK:
Klinefelter's syndrome. Genetic studies.
Lancet, Vol.II, 117, 1958

71) STUMPFL, F.: Personale Begegnungsstörungen und sexuelle Instinktunsicherheit bei Klinefelter-Syndrom.
Wien.klin.Wschr.72, 360 (1960)

72) WASSMUTH, M.P.:
Das Klinefelter-Syndrom. Übersicht mit kasuistischem Beitrag.
Die Medizinische 1959, S.2162

73) WITSCHI, E., W.O.NELSON, S.G.SEGAL:
Genetic developmental and hormonal aspects of gonadal dysgenesis and sex inversion in man.
J.clin.endocrin.17, 737 (1957)

74) ZÜBLIN, W.: Zur Psychologie des Klinefelter-Syndroms.
Acta endocrin.14, 137 (1953)

ERGÄNZUNG:

75) ROSKAMP, H.:
Zur Psychopathologie des Klinefelter-Syndroms.
Arch.Psychiat.Nervenkr.199, 330 (1959)

Herrn Professor Dr. Max KAESS möchte ich abschliessend für die Überlassung des Falles und die jederzeit freundlich gewährte Unterstützung bei der Ausarbeitung sehr herzlich danken.

LEBENSLAUF

Am 8.März 1942 wurde ich als erstes Kind des Dipl.Kfm.Dr.oec. Paul Albus und seiner Ehefrau Gertrud, geb.Urban, Dipl.Kfm. Dr.oec., in Dresden geboren. Von 1948 bis 1953 besuchte ich die 70.Grundschule in Desden/Mockritz. Nach der Flucht aus der sowjetisch besetzten Zone im Jahre 1953 war ich Schüler des staatlich mathematisch-naturwissenschaftlichen Gymnasiums Leopoldinum II in Detmold, wo ich 1962 mit der Reifeprüfung abschloss. Im Sommersemester 1962 begann ich mit dem Studium der Medizin in München. 1965 ärztliche Vorprüfung, 1968 Meldung zum Medizinischen Staatsexamen.
Abschluss der ärztlichen Prüfung: 16.12.1968.